Lane Medical Library

Beiträge zur Kasuistik des congenitalen lymphangiektatischen Oedems

Auszug der Inaugural-Dissertation

von

Friedrich Zimmermann
aus Mittel-Bexbach (Pfalz)

1919

MEDIZINISCHE FAKULTÄT ERLANGEN.

Lauer & Brehm, Nürnberg.

35

Der gesamten Arbeit werden die in der Literatur bekannten 5 Fälle dieser seltenen, angeborenen Oedemform, deren Aetiologie und anatomische Grundlage bis jetzt noch nahezu unbekannt ist, vorausgeschickt. Nach Schilderung dieser von Fromme, Petrone, Finkelstein und Erlanger publizierten Fälle beschreibt und bespricht der Verfasser drei an der Universitätskinderklinik Erlangen (Direktor Prof. Dr. Jamin) zur Beobachtung gelangten Krankheitsfälle dieser kasuistischen Seltenheit:

Fall 1.

Bei einem erst- und normal geborenen $4^{3}/_{4}$ Jahre alten Mädchen zeigte sich bei der Geburt eine Asymetrie der Hände, die linke war deutlich dicker als die rechte, mit $^{3}/_{4}$ Jahren erschienen den Eltern auch die übrigen Körperpartien, insbesonders die linke Körperhälfte deutlich geschwellt und mit 4 Jahren glaubten sie auch eine Umfangszunahme des Abdomens und des rechten Beines zu bemerken.

Das geistig rege, körperlich leidlich gut entwickelte Kind wies bei der Klinikaufnahme in toto eine wesentliche Asymetrie im Körperbau auf, bedingt durch oedematöse Schwellungen des Gesichtes, besonders der linken Wange, des Thorax, hier fast restlos linksseitig ausgeprägt und der Extremitäten, von denen insbesonders Hand- und Fußrücken, links wiederum am stärksten, ergriffen waren. Die Gewebekonsistenz der linken Körperhälfte war noch dichter als die der rechten, Fingerdruck hinterließ an den oedematös geschwellten Körperpartien allmählich sich rückbildende Dellen.

Fall 2.

Ein $^{3}/_{4}$ Jahre altes Mädchen (Achtmonatkind) gelangte ebenfalls „wegen eigentümlicher, von Geburt an bestehenden Schwellungen“ zur klinischen Beobachtung. Im Gesichte und am Abdomen war bisher ein langsames Zurückgehen dieser Schwellungen zu beobachten, an den übrigen Körperpartien dagegen bestanden sie in fast unverändertem Maße fort.

Die Haut des in der Entwicklung zurückgebliebenen Säuglings zeigte in ihrer Gesamtheit — Wangen, Schultern, Thorax, Abdomen, einschließlich Extremitäten (besonders

Hand- und Fußrücken) — auffallende Veränderungen in Form oedematöser, praller Schwellungen, die auf Fingerdruck allmählich sich wieder ausgleichende Dellen hinterließen. Eine am rechten Fuß vorgenommene Stichincision ergab lebhaft abfließende, helle Lymphflüssigkeit mit wechselnder Blutbeimengung, starkem Eiweißgehalt und negativer Wa-Reaktion.

Fall 3.

Lebhafter, leidlich gut genährter, 6 Monate alter Säugling, normal und rechtzeitig geboren, wies „von Geburt an auffallende Körperschwellungen" auf.

Hand- und insbesonders Fußrücken zeigten eine starke, kissenartige Vorwölbung, doch waren auch Hand- und Fußsohlen, sowie Finger und Zehen (auffallenderweise die Endglieder freilassend) oedematös geschwellt. Auf Fingerdruck erschienen Dellen, die sich allmählich zurückbildeten.

In allen drei Fällen stammten die Kinder von völlig gesunden, erblich nicht belasteten Eltern ab. Harn und Blutbilder zeigten normales Verhalten, die Wa- und Tbc-Reaktion erwies sich jeweils negativ.

Schon auf Grund der Vorgeschichte kann es sich nur um eine angeborene, nicht um eine erworbene Oedemform handeln. Das allgemeine idiopathische Oedem, das Nephritisoedem, das Skleroedem, das angioneurotische Oedem, die angeborene Elephantiasis und das universelle kongenitale Oedem werden differential-diagnostisch ausgeschieden.

In der Aetiologie und Pathogenese konnten trotz eingehender klinischer Beobachtung keinerlei Anhaltspunkte für eine Vertiefung oder sogar für eine andere Deutung erhalten werden. Der Verfasser pflichtet der Ansicht Finkelsteins bei, wonach diese Krankheit auf eine angeborene Erweiterung der Lymphspalten zurückzuführen ist. Das erstbeschriebene Krankheitsbild bietet insofern von den bisher bekannten Fällen eine wesentliche Abweichung, als die oedematösen Schwellungen in der Hauptsache halbseitig ausgeprägt sind. Die Ursachen für dieses halbseitige Auftreten kann nur in entwicklungsgeschichtlichen Momenten gesucht werden,

wobei vorzugsweise die Lymphspalten einer Körperhälfte eine Anlage in erweitertem Sinne erfuhren; eine andere Deutung läßt diese Erscheinung nicht zu. Die beiden letzteren Krankheitsfälle zeigen keine wesentlichen Unterschiede in der Lokalisation der Oedeme von den bisher bekannten.

Allen drei Fällen ist das therapeutische Moment gemeinsam, daß sie, wie Finkelstein in therapeutischer Beziehung sagt, einer Behebung zugängig waren. Während des dreiwöchigen Klinikaufenthaltes gingen die Oedeme unter therapeutischen Maßnahmen, wie Bindenwickelung, Heftpflasterverbänden etc. rasch zurück, die weiche und locker gewordene, doch sich noch verdickt anfühlende Haut an den abgeschwollenen Körperpartien war dann in großen Falten abhebbar und für die darunter gelegenen Teile zu weit.

Ueber das Schicksal der beschriebenen Fälle wurden vom Verfasser Erhebungen gepflogen. Im ersten Falle konnte bedauerlicherweise der Aufenthalt der Eltern nicht mehr ermittelt werden, im zweiten Falle starb das Kind ein Jahr nach Klinikentlassung an einer interkurrenten Krankheit; eine Obduktion erfolgte nicht, die oedematösen Schwellungen hatten sich nach Aussage der Eltern vermindert. Beim Kinde im Falle 3 bildeten sich die Oedeme an Händen und Füßen ohne Zutun allmählich zurück und waren nach vollendetem dritten Lebensjahre für immer verschwunden.

Darin sieht der Verfasser wiederum eine Uebereinstimmung mit der prognostischen Auffassung Finkelsteins: „Soweit die spärlichen Beobachtungen ein Urteil erlauben, tritt mit der Zeit eine Heilung, zum mindesten eine erhebliche Besserung des Zustandes ein."

Zur restlosen Erfassung der Aetiologie und Pathogenese dieses seltenen Krankheitsbildes, des congenitalen lymphangiektatischen Oedems, wird es nach Ansicht des Verfassers einer gründlichen pathologisch-anatomischen Untersuchung von klinisch gut studierten, letal endigenden und zur Obduktion gelangenden Fällen bedürfen.